

Avertissements

Il est particulièrement utile de prendre connaissance de la partie Matériel et méthode avant la lecture des résultats. En effet, cette étude présente de nombreuses particularités par rapport aux précédentes estimations publiées pour les hémopathies malignes.

1/ La définition des entités étudiées est différente de celle utilisée dans l'ouvrage précédent [1] portant sur la période 1980-2005, **ce qui rend impossible toute comparaison.**

2/ Pour chacune des entités, une « période d'incidence utilisable » a été préalablement définie : cette période correspond aux années pour lesquelles l'ensemble des registres (spécialisés ou généraux) du réseau Francim a recueilli de façon homogène l'entité correspondante. **En conséquence, en fonction des entités, l'estimation de la tendance porte sur des périodes de longueur différente.** Celle-ci est précisée au début de chaque localisation (avec les codes morphologiques).

3/ Le codage des données de mortalité issues des certificats de décès ne permet pas de classer les décès selon la classification adoptée dans ce travail. **Il en résulte deux conséquences :**

- il n'a pas été possible d'utiliser la méthodologie basée sur le rapport incidence/mortalité pour estimer l'incidence nationale (comme cela est le cas pour l'estimation de l'incidence des tumeurs solides [2]). **Il a donc été décidé d'estimer l'incidence nationale directement à partir de l'incidence de la zone registre. L'hypothèse sous-jacente est donc ici que la zone registre est représentative de la France en termes d'incidence pour les hémopathies malignes ;**
- **les données de mortalité ne sont pas présentées.**

4/ Pour certaines entités comme la leucémie aiguë myéloïde promyélocytaire, les taux d'incidence sont très faibles. De ce fait, les graphiques des tendances (figure 2) ainsi que le taux annuel moyen d'évolution (tableau 5) peuvent faire apparaître des variations qui ne sont pas restituées dans les différents taux d'incidence (également présentés dans le tableau 5), car ces taux d'incidence sont arrondis à la première décimale.

5/ Présentation des résultats :

- les taux sont rapportés pour 100 000 personnes-années ;
- sur la figure 2, les pointillés terminant chaque courbe permettent d'indiquer la période de projection.

Références

- [1] Belot A, Velten M, Grosclaude P, Bossard N, Launoy G, Remontet L, *et al.* Estimation de l'incidence et de la mortalité par cancer en France entre 1980 et 2005. Saint-Maurice (Fra) : Institut de veille sanitaire ; 2008. 132 p.
- [2] Binder-Foucard F, Belot A, Delafosse P, Remontet L, Woronoff A-S, Bossard N. Estimation nationale de l'incidence et de la mortalité par cancer en France entre 1980 et 2012. Partie 1 – Tumeurs solides. Saint-Maurice (Fra) : Institut de veille sanitaire ; 2013. 122 p.

Lymphome T/NK à cellules matures

Auteurs : S. Le Guyader-Peyrou, M. Mounier, M. Maynadié, X. Troussard, A. Monnereau

Lymphome
T/NK à cellules
matures

Codes morphologiques CIM-O-3

(≥97003 & ≤97193) ou {97683, 98273,
98313, 98323, 98343, 99483}

Période d'incidence utilisable

2003-2009

Les lymphomes T/NK à cellules matures (LT/NK) sont des maladies complexes, hétérogènes et plutôt rares. Ils regroupent plus de quinze entités anatomo-cliniques identifiées par des données morphologiques, cliniques et génétiques dans la classification de l'OMS éditée en 2008 [1]. Bien que rassemblant des entités différentes, ces lymphomes présentent des caractères communs. Il s'agit de proliférations monoclonales de cellules T ou NK, de phénotype le plus souvent CD3+ avec un génotype réarrangement clonal des gènes des récepteurs T. Les lymphomes T périphériques sont les plus fréquemment rencontrés (plus de 60 % des cas) et correspondent eux-mêmes à un regroupement de différentes entités mieux définies [2]. Les lymphomes T/NK à cellules matures atteignent dans plus de 30 % des cas le tissu cutané.

En France, la survie nette à 5 ans des LT/NK estimée en population générale est de 56 % pour la période 2001-2004 [3].

Incidence en France en 2012

On estime à 1 419 le nombre de nouveaux cas de LT/NK en France en 2012, dont 61 % survenant chez l'homme. Les taux d'incidence standardisés sur la population mondiale sont de 1,7 chez l'homme et de 1,0 chez la femme, soit un rapport hommes/femmes de 1,7 (tableau 1). Les LT/NK sont essentiellement des maladies de l'adulte. Leur médiane d'âge est de 67 ans chez l'homme et 66 ans chez la femme.

La courbe d'incidence par âge montre que les taux augmentent avec l'âge ne dépassant pas 5 pour 100 000 personnes-années chez la femme alors que l'incidence chez l'homme ne cesse d'augmenter jusqu'à 85 ans pour atteindre un maximum de 20 pour 100 000 personnes-années après 94 ans (figure 1, tableau 3). L'écart homme/femme augmente avec l'âge.

Tendances entre 2003 et 2012

Entre 2003 et 2012 le nombre de cas augmente dans les deux sexes, évoluant de 790 à 870 cas chez l'homme et de 507 à 549 cas chez la femme (tableau 4), tandis que les taux d'incidence standardisés restent stables dans les deux sexes : de 1,8 à 1,7 pour 100 000 personnes-années chez l'homme et stable à 1,0 pour 100 000 personnes-années chez la femme (tableau 5).

Références

- [1] Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, *et al.* WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues, Fourth edition. Lyon:IARC Press;2008.
- [2] Foss FM, Zinzani PL, Vose JM, Gascoyne RD, Rosen ST, Tobinai K. Peripheral T- cell lymphoma. *Blood* 2011;117(25):6756-67.
- [3] Monnereau A, Troussard X, Belot A, Guizard AV, Woronoff AS, Bara S, *et al.* Unbiased estimates of long-term net survival of hematological malignancy patients detailed by major subtypes in France. *Int J Cancer* 2013;132(10):2378-87.
- [4] Gatta G, van der Zwan JM, Casali PG, Siesling S, Dei Tos AP, Kunkler I, *et al.* Rare cancers are not so rare: the rare cancer burden in Europe. RARECARE working group. *Eur J Cancer* 2011;47(17):2493-511.

Commentaires

Fréquents en Asie et Amérique du Sud, les LT/NK restent des maladies rares en Europe et en France (< 6/100 000/an) [4]. Une étude européenne (Haemacare) réalisée sur la période 2000-2002 [5], rapporte des taux standardisés sur la population européenne moins élevés (1,4 et 0,8 respectivement chez l'homme et la femme) que ceux estimés en France en 2012 avec de fortes variations selon la région de l'Europe considérée. En effet, l'incidence est significativement plus élevée dans le sud de l'Europe (1,5) que dans l'Europe de l'Est (0,5). Bien que portant également sur une période plus ancienne que la nôtre, l'incidence standardisée sur la population européenne estimée au Royaume-Uni entre 2004 et 2009 [6] est moins élevée qu'en France en 2012 dans les deux sexes. Aux États-Unis, l'incidence publiée par les registres du SEER program est plus élevée, avec des taux respectivement de 2,7 et 1,6 pour 100 000 personnes-années chez l'homme et la femme [7]. Ces taux sont standardisés sur la population US proche de la population européenne sur une période relativement proche de notre période d'étude (2001-2009). Ces différences observées

pour les deux dernières études citées ne proviennent vraisemblablement pas d'une difficulté de coder les LT/NK puisque la proportion de cas codés de façon non spécifiques est minime et comparable (*i.e.* 4,9 % des lymphomes non hodgkiniens aux États-Unis sur la période 2001-2009 et 4,3 % en France sur la même période). Cependant, bien que les outils modernes d'immunophénotypages et de biologie moléculaire aient permis de mieux classer les différentes sous-types de lymphomes et leucémies T/NK et de distinguer au sein d'une entité morphologiquement uniforme, des entités de pronostics très différents, leur classement reste difficile et cela peut expliquer au moins en partie les différences observées. Enfin, ces différences peuvent être l'expression d'une incidence hétérogène selon les différents sous-types de LT/NK traduisant des étiologies différentes. Dans l'avenir, l'analyse plus fine de l'incidence de ces maladies passe donc par une meilleure connaissance, une meilleure identification, un meilleur classement et par la mise en commun des données au niveau international pour ces entités rares.

-
- [5] Sant M, Allemani C, Tereanu C, De AR, Capocaccia R, Visser O, *et al.* Incidence of hematologic malignancies in Europe by morphologic subtype: results of the HAEMACARE project. *Blood* 2010;116(19):3724-34.
- [6] Smith A, Howell D, Patmore R, Jack A, Roman E. Incidence of haematological malignancy by sub-type: a report from the Haematological Malignancy Research Network. *Br J Cancer* 2011;105(11):1684-92.
- [7] Howlader N, Noone AM, Krapcho M, Garshell J, Neyman N, Altekruse SF, *et al.* SEER Cancer Statistics Review, 1975-2010, National Cancer Institute. Bethesda, MD, http://seer.cancer.gov/csr/1975_2010/, based on November 2012 SEER data submission, posted to the SEER web site, April 2013.

TABLEAU 1 | PRINCIPAUX INDICATEURS EN 2012 - LYMPHOME T/NK À CELLULES MATURES

	Sexe	Taux brut	Taux standardisés Europe	Taux standardisés Monde	Nombre de cas
Incidence	Homme	2,8	2,3	1,7	870
	Femme	1,7	1,3	1,0	549

FIGURE 1 | INCIDENCE PAR ÂGE EN 2012 - LYMPHOME T/NK À CELLULES MATURES

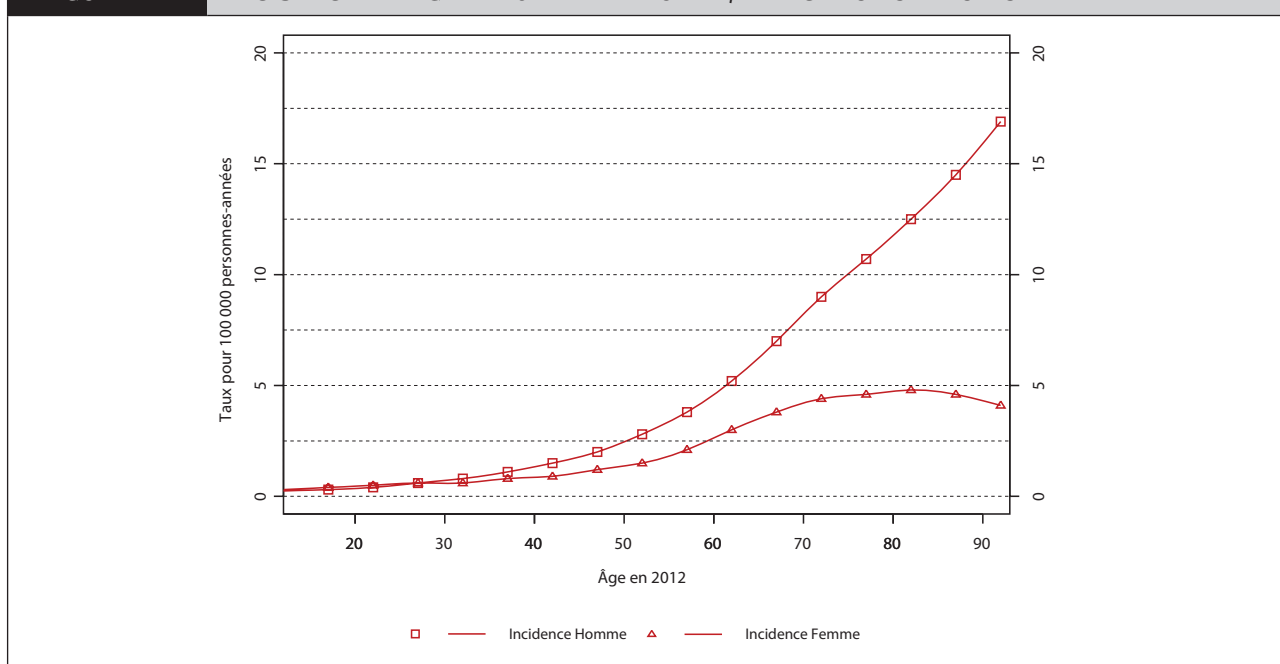


TABLEAU 2 | NOMBRE DE CAS PAR TRANCHE D'ÂGE ET PAR SEXE EN FRANCE EN 2012 - LYMPHOME T/NK À CELLULES MATURES

Âge		[00 ;14]	[15 ;19]	[20 ;24]	[25 ;29]	[30 ;34]	[35 ;39]	[40 ;44]	[45 ;49]	[50 ;54]	[55 ;59]	[60 ;64]	[65 ;69]	[70 ;74]	[75 ;79]	[80 ;84]	[85 ;89]	[90 ;94]	[95 ;++]
Incidence	Homme	9	6	8	12	16	23	33	44	57	75	102	106	96	101	91	60	26	5
	Femme	12	8	10	11	13	16	21	26	33	44	62	64	55	58	56	39	17	4

TABLEAU 3 | TAUX POUR 100 000 PERSONNES-ANNÉES PAR TRANCHE D'ÂGE ET PAR SEXE EN FRANCE EN 2012 - LYMPHOME T/NK À CELLULES MATURES

Âge		[00 ;14]	[15 ;19]	[20 ;24]	[25 ;29]	[30 ;34]	[35 ;39]	[40 ;44]	[45 ;49]	[50 ;54]	[55 ;59]	[60 ;64]	[65 ;69]	[70 ;74]	[75 ;79]	[80 ;84]	[85 ;89]	[90 ;94]	[95 ;++]
Incidence	Homme	0,2	0,3	0,4	0,6	0,8	1,1	1,5	2,0	2,8	3,8	5,2	7,0	9,0	10,7	12,5	14,5	16,9	20,2
	Femme	0,2	0,4	0,5	0,6	0,6	0,8	0,9	1,2	1,5	2,1	3,0	3,8	4,4	4,6	4,8	4,6	4,1	3,6

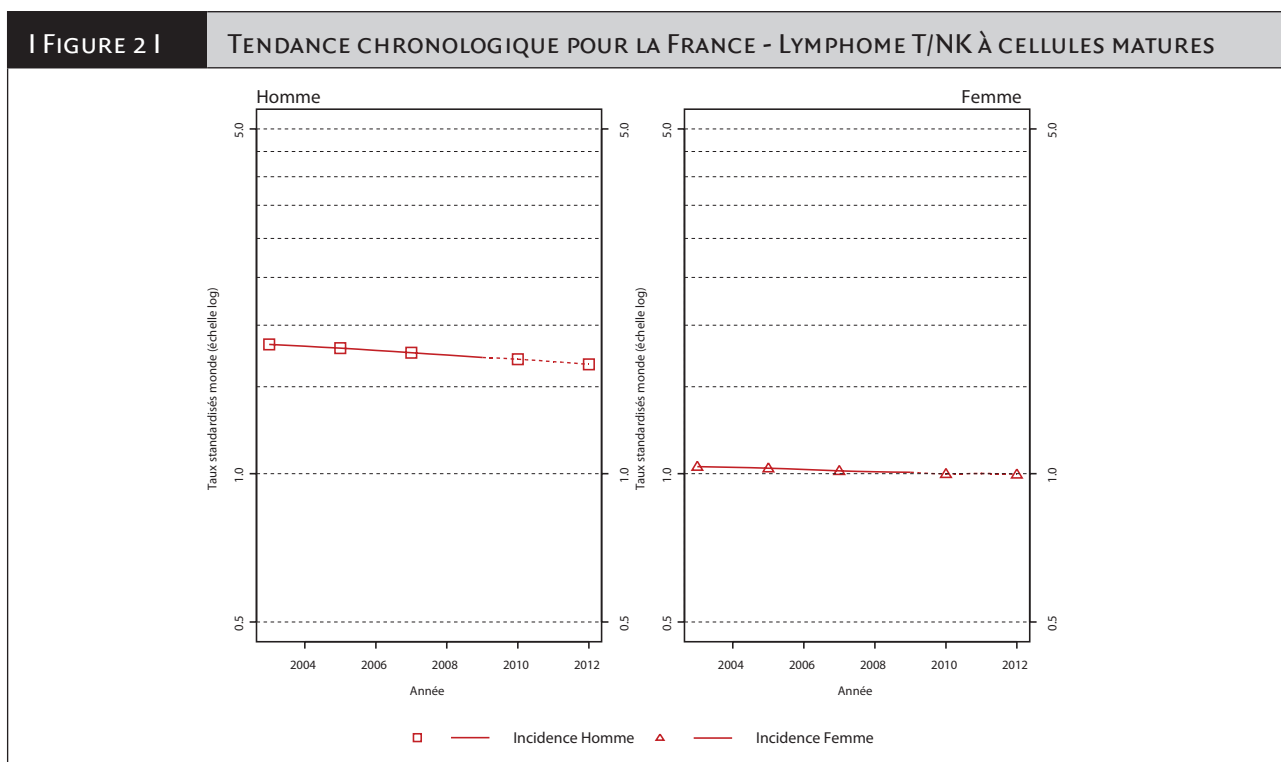
Lymphome T/NK à cellules matures

ÉVOLUTION DE L'INCIDENCE EN FRANCE ENTRE 2003 ET 2012

Tendance chronologique

I TABLEAU 4 I		NOMBRE DE CAS EN FRANCE SELON L'ANNÉE - LYMPHOME T/NK À CELLULES MATURES				
		Année				
		2003	2005	2007	2010	2012
Incidence	Homme	790	808	827	854	870
	Femme	507	518	526	537	549

I TABLEAU 5 I		TAUX D'INCIDENCE EN FRANCE SELON L'ANNÉE (STANDARDISÉS MONDE POUR 100 000 PERSONNES-ANNÉES) - LYMPHOME T/NK À CELLULES MATURES					
		Année					Taux annuel moyen d'évolution (%)
		2003	2005	2007	2010	2012	De 2003 à 2012
Incidence	Homme	1,8	1,8	1,8	1,7	1,7	-1,0
	Femme	1,0	1,0	1,0	1,0	1,0	-0,4



Lymphome T/NK à cellules matures